

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

699

ANNÉE 1957

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Meryem THOMAS-BALENSI

Ancien Interne des Hôpitaux de Reims

Née le 18 Avril 1928 à TUNIS (Tunisie)

présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS DE DEUX TUMEURS
VASCULAIRES
L'UNE CÉRÉBRALE
L'AUTRE MÉDULLAIRE

Président : Monsieur R. MOREAU (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir Delavigne
PARIS - VI

1957

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--:-

Année 1957

No

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat) .

par

Meryem THOMAS-BALENSI

Ancien Interne des Hôpitaux de Reims

Née le 18 avril 1928 à Tunis (Tunisie)

--:-

Présentée et soutenue publiquement
le

--:-

A PROPOS DE DEUX TUMEURS VASCULAIRES,

L'UNE CEREBRALE, L'AUTRE MEDULLAIRE

--:-

Président : Monsieur R. MOREAU (Professeur)

--:-

D.P. TAIB

8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1957.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN.....Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR.....Jean VERNE

I. PROFESSEURS

	MM
Anatomie.....	CORDIER
Anatomie pathologique.....	DELARUE
Bactériologie.....	FASQUELLE
Biologie app. à l'Education) phys. et aux Sports	CHAILLET-BERT
Biologie Médicale.....	FAUVERT
Cancérologie méd., sociale.....	BERNARD J
Carcinologie.....	N.
Chimie Méd.....	JAYLE
Clinique Chir. {	(Hôtel Dieu.....BROCQ
	Broussais.....G.d'ALLAINES
	Salpêtrière.....MOULONGUET
	Cochin.....QUENU
Clinique Chir. réparatrice et orthop. }	(MERLE d'AUBI- GNE
Clinique de Cardiologie.....	MOUQUIN
Clinique Chir. infantile et d'orthop.....	FEVRE
Clinique Chir. pleuro-pulm.....	MONOD
Clinique de la Tuberculose.....	BERNARD Et.
Clinique de neuro-chir.....	(PETIT-
	DUTAILLIS
Clinique de Puéricult.....	LELONG
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques }	DEGOS
Clinique des mal. du sang.....	CHEVALLIER
Clinique mal. du système nerv.....	ALAJOUANINE

Clinique des maladies des enf.	DEBRE
Clinique des maladies infect.	MOLLARET
Clinique des maladies mentales) et de l'encéphale	DELAY
Clinique du diabète sucré et des) maladies de la nutrition	BOULIN
Clinique Gynécologique	F. BRENTANO BARIETY J. BESANÇON MOREAU de GENNES
Cliniques Médicales	DEBRAY
Clinique méd.hydro-climat.thér.	PASTEUR V.-R.
Clinique médicale propédeutique	LANTUEJOUL VARANGOT LACOMME
Cliniques obstétricales	VELTER
Clinique ophtalmologique	AUBIN
Clinique oto-rhino-laryngologique	HEUYER
Clinique psychiatrique infantile	COSTE
Clinique rhumatologique	DECHAUME
Clinique stomatologique	FEY
Clinique urologique	GIROUD
Embryologie	LAMY
Génétique	SOULIE
Histoire de la Méd.et de la Chir.	VERNE
Histologie	CATHALA
Hygiène et Clinique lère Enfance	JOANNON
Hygiène et Méd. Préventive	DESOILLE
Médecine du Travail	PIEDELIEVRE
Médecine légale	GALLIARD
Parasitologie et hist.nat.méd.	MENEGAUX
Pathologie chirurgicale	LAVIER
Pathologie exotique	LENEGRE
Path. expérimentale et comparée	MERKLEN
Path. Hum. et Immun. exp.	DECOURT
Pathologie médicale	GARCIN
Path. et Thérapeut. générales	Julien MARIE
Pédiatrie sociale	HAZARD
Pharmacologie et matière méd.	DOGNON
Physico-chimie méd.(ch.t.pers)	BINET
Physiologie	STROHL
Physique médicale	RICHET
Problèmes alimentaires(c.t.pers)	DESGREZ
Radiologie médicale	PATEL
Technique chirurgicale	TURPIN
Thérapeutique	SENEQUE
Thérapeutique chirurgicale	LEMAIRE
Thérapeutique médicale	

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAÎTRES DE CONFÉRENCES-AGREGÉS ET AGREGÉS
MM.

Anatomie	(CABROL DEBEYRE DELMAS OLIVIER G. Melle GAU- THIER V. BUSSE GOUYGOU				(DUBOST FAUREL FLABEAU GERMAIN GOSSET LAURENCE LORTAT-JACOB MATHEY OLIVIER (Cl) POILLEUX THOMERET VERNE (J M) MAURICE LOEPER BOUVIER BOUDIN BRICAIRE BRISSAUD CASTAIGNE CONTE DEROT DOMART LAMOTTE LAROCHÉ MACREZ MILLIEZ PEQUIGNOT PERRAULT RAMBERT ROYER THIEFFRY TURIAF WOLFRAMM JOSEPH POLONOVSKI Cl. MOZZICONACCI Melle LEVY CHEYMOL BARGETON DEJOURS PARROT DJOURNO GOUGEROT KREIS
Ana. Path.	(CHRISTOL NEVOT BOURLIERE ETTORI POLONOVSKI J	Pat. Chir.			
Bactériologie	(DUPERRAT TUCHMANN BULLIARD COUJARD N...	Pat. expé- riment.			
Biol. méd.	CORNET				
Chimie méd.	(BOYER DEPARIS BASTIN DEROBERT GAULTIER HADENGUE DAVID LHERMITTE GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY BREGEAT DESVIGNES JUDET AUBRY MADURO BRUMPT CHABAUD ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX	Pat. méd.			
Dermato-syphil.					
Embryologie					
Histologie					
Hydrologie					
Hygiène					
Mal. infect.					
Médecine)					
légale et)					
du Trav.)					
Neurochir.					
Neurologie					
Obstétrique					
Ophtalmo-)		Pédiatrie			
logie)		Pharmacol.			
Orthopédie		Physiol.			
Oto-rhino-)		Physique			
laryngo.)		médicale			
Parasito.		Pneum. phthis.			
Parasito. col.					
Pat. chir.					

MM.		MM.	
Psychiatrie	{ BARUK PICHOT	Stomato	{ CHAPUT Mme CERNEA
Psych. infant.	MICHAUX	Urologie	KUSS
Rhumatologie	DELBARRE	Thérapeut.	CHASSAGNE

III.- PROFESSEURS HONORAIRES
et AGREGES RAPPELES à l'EXERCICE
pour le Service des Examens.

MM. GATELLIER, LE LORIER, VAUDESCAL.

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET
AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
Clinique chir.	{ AMELINE	Urologie	COUVELAIRE
	{ HUGUIER	Clinique mèl.	{ BROUET
	{ LEGER		{ DREYFUS
	{ PADOVANI		{ FAUVERT
	{ ROUX		{ HAGUENAU
{ RUDLER	{ HAMBURGER		
Clinique } obstét. }	{ SICARD		{ KOURILSKY
	{ ECALLE		{ MARCHAL
Clinique } ophtal }	{ MAYER		{ SOULIE
	{ OFFRET		
	{ RENARD		

Secrétaire de la Faculté..... M. MOREL
Secrétaire-Adjoint..... Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef..... Dr HAHN
Conservateur..... Melle GOICHON
..... Melles DUMAITRE
Bibliothécaires..... LE NOIR
..... METIN
..... QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans
les dissertations qui lui seront présentées,
doivent être considérées comme propres à
leurs auteurs et qu'elle n'entend leur don-
ner aucune approbation ni improbation.

A ma Mère

A mon Mari

A mon Fils

A mes Beaux-Parents

A toute ma Famille

A tous mes Amis



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur MOREAU

Professeur de Clinique Médicale à la
Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux de Paris
Membre de l'Académie Nationale de
Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

En témoignage respectueux de
notre reconnaissance pour
le grand honneur qu'il nous
a fait en acceptant de
présider cette thèse.

A Monsieur le Docteur VILDE

Professeur Agrégé de Médecine
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Médecin des Hôpitaux de Reims

A notre Maître, dont l'exigence
de l'esprit et la générosité
du coeur nous ont toujours
été un exemple, un guide et
une aide ; qu'il trouve, à
l'occasion de cette thèse
qu'il nous a inspirée, un
témoignage de notre profon-
de gratitude et de notre
respectueuse affection.

A mes Maîtres

des Hôpitaux de Paris et de Reims

A PROPOS DE DEUX TUMEURS
VASCULAIRES, L' UNE CEREbraLE ,
L'AUTRE MEDULLAIRE

-:-

HISTORIQUE

-:-

Parmi les tumeurs vasculaires, les anévrysmes sont connus depuis longtemps puisque déjà en 1761, Morgagni en décrit dans ses travaux.

Puis vinrent les observations de Brinton en 1851, Gull en 1859, Lebert en 1866, Beadles en 1907 qui en décrit plus de 500 cas, Mac Donald et Korb en 1939 qui font état de plus de 1000 cas et actuellement les observations connues ne font qu'augmenter en nombre.

Quant aux angiomes cérébraux, ils ne furent connus que bien plus tard grâce à Virchow qui les classifie ; mais aussi bien pour les anévrysmes que pour les angiomes cérébraux, le diagnostic n'était fait qu'à l'autopsie, quoique déjà en 1872 Hutchinson, Lebert et Bartholow avaient indiqué quelques éléments du diagnostic des anévrysmes.

En 1895, Steinhel de Wurzburg consacre sa thèse inaugurale aux angiomes artériels cérébraux et rapporte la première observation d'angiome cérébral connu du vivant du malade.

Pendant les années suivantes, Emmanuel Hoffmann et Isenschmidt signalent de nouveaux cas et apportent un nouveau signe diagnostique : la constatation possible d'un souffle intra-cranien.

Mais il faut attendre les travaux de Dandy, Cushing et Bailey en 1938 pour

avoir une première synthèse clinique, anatomique et chirurgicale des tumeurs vasculaires cérébrales.

Puis les observations se multiplient : citons celles de Yates et Paine, Broke et Dyke qui isolent des syndromes nouveaux.

Mais le progrès décisif et qui fit faire un grand pas dans la connaissance des angiomes et des anévrysmes cérébraux fut la découverte de l'angiographie cérébrale par Egas Moniz en 1927 et les travaux de Lohr.

C'est seulement depuis l'angiographie qu'on peut être sûr du diagnostic et l'importance de l'angiographie fut illustrée par les 22 observations d'angiomes artériels cérébraux rapportées par Bergstrand Olivecrona et Tönnis en 1936.

La connaissance de ces syndromes se complète et en 1938 Clovis Vincent montre la fréquence des angiomes artériels cérébraux révélés par des hémorragies méningées et contribue ainsi à réduire le cadre des hémorragies méningées sans cause manifestement étiquetée chez le sujet jeune.

Les publications concernant les angiomes et anévrysmes cérébraux deviennent de plus en plus nombreuses et nous ne ferons que citer les travaux de Jefferson (1948), Dandy, Olivecrona, Kayenbrühl, Dott, les travaux de Bonnet, Dechaume et Blanc qui étendent les rapports de l'angiomatose cérébrale et de l'hémangiome méningé et nous insisterons sur la thèse de R. Iluvintage (Malformations et tumeurs vasculaires), thèse soutenue en 1945 et ses travaux, auxquels nous avons fait de larges emprunts pour l'élaboration de ce travail.

Dans le cadre des tumeurs vasculaires médullaires, à côté des travaux d'auteurs étrangers, nous citerons les travaux du Professeur Petit-Dutaillis et ses collaborateurs.

OBSERVATION N° I

-:-

La première observation est celle d'un jeune homme de 21 ans, Gérard A..., qui effectue son service militaire. Ce jeune homme aurait présenté dans les années précédentes des accidents comitiaux certains pour lesquels il a été traité par son médecin de famille.

Brusquement, le 4 janvier 1956, apparaît une céphalée frontale violente qui va s'accroître jusqu'au lendemain 5 janvier 1956, date à laquelle le médecin militaire adresse le malade à l'hôpital.

A son entrée dans le service du Docteur Vildé à l'Hôpital civil de Reims, le malade est somnolent, écrasé par une céphalée frontale à prédominance droite, mais il est capable, avec effort, de répondre de façon précise aux questions posées.

Il a de plus une tendance aux nausées.

Sa température rectale est de 36°9.

A l'examen du système nerveux, on constate que les mouvements volontaires, normaux à droite, sont très diminués du côté gauche, la diminution étant plus marquée au membre supérieur qu'au membre inférieur.

L'étude des réflexes montre que les réflexes tendineux rotulien et achilléen sont normaux du côté droit ainsi que les réflexes au membre supérieur droit.

A gauche, les réflexes rotulien et achilléen sont très vifs et on trouve une

trépidation épileptoïde du pied.

Le signe de Babinski est mis en évidence du côté gauche.

Les nerfs craniens moteurs ne sont pas atteints.

En ce qui concerne les troubles de la sensibilité, on remarque une anesthésie nette de toute la moitié gauche du corps.

D'autre part, il existe une légère raideur de la nuque.

L'examen de la vision montre une hémianopsie latérale homonyme gauche.

L'examen des différents appareils montre un état pulmonaire normal, un coeur normal. La tension artérielle est à 17-12, le pouls 72.

Aussitôt, différents examens complémentaires sont pratiqués :

Le fond d'oeil est normal des deux côtés.

L'examen oto-rhino-laryngologique est normal de même qu'une radiographie du crâne et un électroencéphalogramme.

La vitesse de sédimentation est de 2 millimètres en une heure, 4 millimètres en 2 heures, 30 millimètres en 24 heures.

La formule sanguine, normale, ne montre qu'une légère polynucléose.

Les examens sérologiques de Hecht, Bordet-Wasserman, Kolmer et Kahn standard sont négatifs.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Devant l'état de ce malade, qui présente un tableau d'hémorragie méningée, il

n'a pas été pratiqué de ponction lombaire.

Les jours suivants, la céphalée toujours violente, se localise dans l'hémicrâne droit, s'accompagne de photophobie et la raideur de la nuque, légère au départ, va s'accentuer pour devenir très importante dès le lendemain de l'entrée du malade à l'hôpital.

La température rectale est augmentée pendant une semaine, mais ne dépasse jamais 38°5.

Dès le 3ème jour, la tension artérielle est redevenue normale. Puis, vers le huitième jour, les signes commencent à disparaître : on note une récupération progressive de la motricité du côté gauche, de la vision et de la sensibilité en même temps que s'atténue progressivement la céphalée.

A la fin du mois de janvier 1956, la récupération est presque totale.

L'état général est excellent et les signes cliniques ont presque complètement disparu.

Le 1er février, une artériographie est pratiquée par le docteur Morice à l'Hôpital Civil de Reims, artériographie qui montre un volumineux angiome de la région pariéto-temporale droite avec augmentation importante du volume de la carotide, de l'artère sylvienne et du système veineux.

Sur la demande du Docteur Vildé, le malade est transféré au service de neurochirurgie du Val-de-Grâce où il entre le 8 février 1956.

A son arrivée à Paris, l'état général du malade est excellent.

Il marche normalement, ne présente ni

céphalée, ni trouble auditif et aucune trace d'hémiplégie gauche.

La motilité oculaire et la vision sont normales : oeil droit et oeil gauche acuité visuelle 10/10 sans correction. Le champ visuel à la boule montre qu'il n'y a plus trace d'hémianopsie latérale homonyme gauche, tout au plus un rétrécissement concentrique du champ visuel. Le fond d'oeil droit et le gauche sont normaux, les bords de la papille étant bien nets.

Le groupe sanguin pratiqué montre que le malade est du groupe A, facteur Rhesus positif.

Le 10 février, le malade trouve qu'il a quelque difficulté à parler et que sa langue paraît ankylosée.

Le lendemain, cette impression de difficulté à la parole est disparue.

Le malade est transféré le lendemain au centre neuro-chirurgical de Sainte-Anne pour subir une artériographie vertébrale et pour intervention chirurgicale éventuelle devant être pratiquée par Monsieur le Professeur David.

Avant l'intervention, différents examens sont pratiqués : une radiographie du crâne qui ne montre aucune modification de structure de la voûte crânienne, ni de la selle turcique, pas de diastasis des sutures.

Un nouvel électroencéphalogramme est pratiqué le 15 février 1956 dont suit le compte rendu :

"A gauche, tracé sensiblement normal, comportant un rythme alpha bien conservé. A droite, présence d'un foyer polymorphe permanent temporo-pariéto-occipital droit, assez nettement limité. La réaction

d'arrêt est conservée. La SLI fait apparaître des réponses lentes et amples, parfois précédées d'une pointe, à prédominance occipitale."

Le Docteur Ruggiero pratique une artériographie vertébrale (clichés de profil) le 20 février 1956 qui ne montre "pas de modification de l'artère vertébrale ni de l'artère basilaire et de leurs branches intracrâniennes. Le long de l'artère vertébrale et de l'artère basilaire, mauvaise visualisation de la circulation veineuse qui ne paraît néanmoins ni déplacée, ni déformée.

Pas de vaisseau pathologique, pas d'anévrysme. (L'examen ayant été fait dans le but de visualiser l'anévrysme artérioso-veineux démontré par l'artériographie carotidienne, on n'a pas estimé nécessaire de faire des clichés de face)".

L'examen des urines ne présente ni sucre ni albumine.

Et le 2 mars 1956, le malade est opéré par le Professeur David, intervention dont suit le compte rendu opératoire :

"Large volet découvrant la région pariéto-temporale droite. La dure-mère ne montre pas de vascularisation anormale et le cerveau ne paraît pas très tendu. Après incision de la dure-mère, on expose, occupant la région du carrefour, une masse artério-veineuse typique du diamètre d'une pièce de cinq francs mais vers laquelle convergent d'énormes vaisseaux artérialisés. On coagule puis on clipse les vaisseaux superficiels qui correspondent à l'image de l'artériographie. Ce travail est lent et difficile. Une fois celui-ci réalisé, on cherche à enlever la partie

profonde de l'angiome qui s'enfonce comme un coin en direction du carrefour ventriculaire. Pour ce faire, il est utile de réséquer tout le tissu cérébral avoisinant l'angiome. On y parvient avec une grande difficulté étant donné l'abondance extrême des vaisseaux qui nourrissent l'angiome. Cependant, on arrive peu à peu à en faire le tour, il a la grosseur d'une petite pêche mais tient en profondeur ; on cherche alors à décoller son pôle inférieur mais malgré toutes les précautions prises, des hémorragies profuses se produisent et l'on doit enlever d'un seul bloc la malformation en clipsant rapidement les pédicules profonds. Cette dernière partie de l'intervention est traumatisante mais on arrive cependant grâce à l'hypotension contrôlée à faire une hémostase complète.

Il est à remarquer que la cavité ventriculaire n'a pas été ouverte. Cependant, autour de celle-ci, protégée par l'épendyme on trouvait encore quelques caillots représentant les traces de l'hématome intra-cranien révélateur.

Quarante-huit heures après l'intervention, le malade qui avait bien supporté l'intervention et qui était en excellent état, tombe dans le coma avec hémiplegie gauche.

On réintervient et l'on se rend compte que tous les plans avaient saigné : hématome entre cuir chevelu et os, entre os et dure-mère, hématome sous la dure-mère et surtout hématome dans la cavité opératoire ; en évacuant ce dernier, on se rend compte que tout l'angiome n'avait pas été enlevé et qu'il existait dans la région ventriculaire une portion d'angiome qui était

vascularisée par la choroïdienne. Cette portion profonde est alors réséquée entre plusieurs grands clips.

Le cerveau demeurant oedémateux, la fermeture de la dure-mère est effectuée à l'aide d'un fragment d'amnios, mais après avoir hésité pendant longtemps on décide de ne pas sacrifier le volet osseux. Fermeture."

Après son intervention chirurgicale, l'état général du malade est très bon. Le 23 avril 1956, il subit une artériographie de la carotide interne droite (Docteur Dilenge): "Pas de modification de l'artère carotide interne dans le cou. La partie supérieure du siphon carotidien est refoulée vers le bas et vers la ligne médiane. L'artère cérébrale antérieure est refoulée d'environ 1 cm à gauche de la ligne médiane. L'artère cérébrale moyenne est soulevée, refoulée fortement vers la ligne médiane. Dans leur partie antérieure et moyenne, les branches du groupe de Sylvius sont soulevées de façon très importante. A l'extrémité latérale de l'artère cérébrale moyenne, qui est hypertrophiée, il existe une dilatation sacciforme anévrysmatique qui garde le contraste jusqu'à la phase veineuse. Un autre anévrysme sacculaire, de dimensions beaucoup plus petites que le premier, existe au niveau de l'artère choroïdienne antérieure qui est dilatée dans sa partie antérieure et refoulée vers la ligne médiane.

L'anévrysme se trouve environ deux centimètres après le départ de l'artère du siphon carotidien. Les veines centrales du cerveau sont déplacées vers la gauche, mais de façon moins importante que les artères dans la scissure inter-

hémisphérique. Pas de vaisseaux pathologiques néoformés.

Anévrysmes sacculaires, artériels supraclinoidiens avec hématome de la région temporale droite vraisemblablement intracérébral."

Le malade quitte le service le 24 avril 1956 pour une période de convalescence mais revient à nouveau à l'Hôpital Sainte-Anne le 18 mai 1956. Il y subit une ponction ventriculaire le 30 mai et une artériographie de la carotide interne gauche le 5 juin :

"Pas d'altération ou déplacement du trajet de l'artère carotide interne dans le cou, ni du siphon carotidien ni des branches intracrâniennes de l'artère carotide interne. Pas de néo-vaisseaux, pas d'anévrysmes."

Pendant son hospitalisation, le malade qui présente de nouveau des signes d'hémorragie méningée, a reçu un traitement à base d'antibiotiques (1.000.000 d'unités de Pénicilline et 0,950 de Streptomycine) et de gardénal à dix centigrammes par jour, de sérum glucosé et de perfusion de plasma.

Il subit une ponction lombaire le 19 juin et le 20 juin une encéphalographie fractionnée (Docteur Ruggiero) :

"Le malade étant très agité et en même temps très obnubilé, l'examen a été pratiqué dans de très mauvaises conditions techniques, il faut donc l'évaluer avec réserve.

Le quatrième ventricule est légèrement dilaté mais n'apparaît ni déplacé, ni déformé. Le contraste ne passe pas dans

la partie supra-tentorielle du système ventriculaire.

Les structures de la fosse postérieure ont un aspect normal. La citerne pontique est comprimée. Aucune visualisation des cisternes supra-sellaires, ni des espaces sous-arachnoïdiens supra-tentoriels n'est démontrable. Ce tableau est celui d'une sténose de l'aqueduc vraisemblablement en rapport avec un oedème cérébral très important."

Le 22 juin, toujours dans le même état d'obnubilation, il présente une crise brutale à type de contracture des membres avec une réaction cutanée faite de grandes plaques rouges sur la partie supérieure et gauche du thorax. Le lendemain, il subit une ponction ventriculaire, mais décède le 2 juillet 1956 dans un tableau d'hématome intra-cérébral.

°°°

OBSERVATION N° II

-:-

Monsieur C..., 46 ans, ouvrier boulanger, entre dans le service du Docteur Vildé à Reims le 5 novembre 1956 pour troubles de la marche avec douleurs violentes.

Ce malade ne signale aucun antécédent, sauf une cataracte congénitale bilatérale.

Histoire de la maladie :

Depuis quatre ans environ, le malade se plaignait de lombalgies gauches qui l'avaient amené plusieurs fois à consulter. Ces lombalgies avaient été mises sur le compte d'une arthrose vertébrale car une

radiographie de la colonne vertébrale pratiquée à cette époque aurait montré des ostéophytes. On a pratiqué alors divers traitements : Naïodine - Bevitine (à noter une réaction prurigineuse à l'iode).

En septembre dernier, le malade se plaint de douleurs en hémicceinture et de troubles de la marche qui apparaissent progressivement et obligent le malade à suspendre son travail.

Il subit alors un traitement à base de butazolidine et devant l'échec de ce traitement et la constatation de zones d'anesthésie dans les membres inférieurs par son médecin traitant, il est hospitalisé à Reims.

A l'entrée, le malade se plaint de vertiges - il a la sensation que les objets tournent autour de lui - et de douleurs en hémicceinture dont le point de départ semble être la colonne vertébrale.

On note également des troubles à la marche, plus marqués à gauche, qui ont amené une impotence fonctionnelle importante. Il n'existe ni sensation de fourmillements dans les membres, ni céphalées.

L'examen du système nerveux montre que la démarche est hésitante et spasmodique accompagnée d'une gêne dans la région lombaire droite.

Les mouvements volontaires sont normaux aux membres supérieurs, aux membres inférieurs, la flexion et l'extension sont normales pour les différents segments, mais on note déjà une légère hypermétrie.

La force segmentaire est légèrement diminuée aux membres inférieurs mais de façon globale, et on note un certain degré d'hypertonie et une dysmétrie assez nette en faisant mettre le talon sur le genou opposé. Les épreuves du doigt sur le nez et la flexion combinée de la cuisse et du tronc sont normales.

Il n'existe pas de signe de Romberg. L'étude des réflexes montre une hyper-réflexivité rotulienne, achilléenne et médio-plantaire aux membres inférieurs.

La mobilisation du genou réveille des tremblements épileptoïdes au niveau de la cuisse et on découvre un clonus de la rotule, surtout marqué à gauche et une trépidation épileptoïde des deux pieds.

Le signe de Babinski n'est mis en évidence, ni à droite, ni à gauche.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis des deux côtés ainsi que le crémasterien gauche et le réflexe anal.

Aux membres supérieurs, tous les réflexes tendineux sont un peu vifs.

En ce qui concerne les troubles de la sensibilité on note une hyperesthésie des deux jambes semblant s'arrêter au niveau des genoux et une hypoesthésie plus nette avec dissociation thermoalgésique en bande le long du flanc gauche.

D'autre part, on note l'apparition assez récente de troubles sphinctériens à type pollakiurie ; le toucher rectal est normal. L'exploration des paires crâniennes ne montre qu'une abolition du réflexe nauséeux.

D'autre part, il n'y a rien à signaler

du point de vue digestif, sauf une petite sensibilité de l'hypochondre droit. Coeur et poumons sont normaux. La tension artérielle est à 16-9 le 13 novembre 1956. La température rectale voisine de 37°.

De l'ensemble de ces symptômes cliniques, il découle que le malade est atteint de paraplégie spasmodique accompagnée d'un syndrome lésionnel et différents examens ont été pratiqués :

L'examen du fond d'oeil n'a pu être fait à cause de la cataracte congénitale (iridectomie optique).

Une radiographie de la colonne dorso-lombaire faite le 9 novembre 1955 montre une arthrose de la charnière dorso-lombaire.

La vitesse de sédimentation est de 6 millimètres en une heure, 14 millimètres en 2 heures, 56 millimètres en 24 heures.

Les réactions sérologiques de Hecht, Bordet-Wasserman, Kolmer et Kahn standard sont négatives.

La ponction lombaire pratiquée le 10 novembre 1955 a ramené un liquide céphalo-rachidien xanthochromique et montre une épreuve de Queckenstedt-Stookey négative. Le laboratoire montre qu'il existe une énorme dissociation albumino-cytologique puisqu'il y a trois éléments dans le liquide céphalo-rachidien alors que le taux d'albumine est de 20 grammes par litre. Le glucose rachidien est de 0,66 g, le chlorure rachidien de 6,8 g.

Le benjoin colloïdal est :

222 222 100 002 220

Devant cette dissociation albumino-cytologique, l'épreuve de Queckenstedt-Stookey négative, l'existence de douleurs en hémicinture, le Docteur Vildé pense que l'étiologie de cette paraplégie spasmodique doit être une tumeur médullaire, assez basse peut-être, latérale, et sans pratiquer d'autres investigations (lipiodol), adresse le malade au service neuro-chirurgical du Docteur Guillaume à l'Hospice de la Salpêtrière.

Le malade a été opéré le 7 décembre 1955. Suit le compte rendu opératoire :

"Laminectomie portant sur D11, D12, L1 et L2. La moelle est sous forte tension mais à l'ouverture de la dure-mère, on constate que la moelle est entourée d'un lacis vasculaire comportant des vaisseaux du calibre d'une artère radiale. Il s'agit donc d'un anévrysme cirsoïde inextirpable dont les limites paraissent impossibles à atteindre par la laminectomie.

On laisse la dure-mère ouverte et l'arachnoïde intacte. Sutures musculaires en trois plans."

De nouveau, le 17 janvier 1956, le malade est entré dans le service du Docteur Vildé à Reims pour y subir des séances de radiothérapie qui n'ont pas amené d'amélioration - comme l'avaient prévu le Docteur Vildé et le Docteur Guillaume - mais qui ont eu un effet indiscutable sur le moral du malade.

Durant ce séjour à l'hôpital de Reims, le traitement a été - outre la radiothérapie : 1.600 r par champ paravertébral droit et gauche - Nicobion à raison de 4 comprimés par jour, Vitamine B12 100

gammas en injection intra-musculaire par jour ; et de nouveau en mars 1956, le malade est revenu à l'hôpital de Reims pour y subir une deuxième série de séances de radiothérapie.

L'état du malade était stationnaire et sans aucune modification par rapport à l'état antérieur.

-:-

CLINIQUE

-:-

Nous envisagerons maintenant la clinique de ces tumeurs vasculaires : d'une part celle des tumeurs vasculaires cérébrales, et d'autre part celle des tumeurs médullaires.

Les tumeurs vasculaires cérébrales qui ont toutes en commun le fait d'être développées sur une base de malformation congénitale sont bien classifiées actuellement.

Leur classification repose sur des notions histophysiologiques suivant que les vaisseaux de la tumeur seront à prédominance veineuse, artérielle ou capillaire.

Rappelons-la brièvement.

On distinguera donc les anévrysmes cérébraux : un anévrysme cérébral est une dilatation limitée d'une portion d'artère cérébrale. Nous excluons donc de cette catégorie les lésions appelées anévrysmes cirsoïdes ou anévrysmes artério-veineux qui, en réalité, sont des angiomes.

Puis vient le groupe des angiomes, angiomes artériels et angiomes veineux qui, comme l'a montré Bergstrand sont indiscernables du point de vue histologique.

En effet, tous deux sont faits de vaisseaux anormaux très nombreux, groupés en masse, formant de véritables pelotons vasculaires. Leur taille et leur forme sont variables. Dans les deux cas, la paroi des vaisseaux peut être mince, elle peut être

aussi épaissie ; la tunique élastique peut être irrégulière, dédoublée ou même peut manquer. Les vaisseaux sont donc en général de type indifférent mais les uns contiennent du sang artériel et forment le groupe des angiomes artériels, les autres contiennent du sang veineux et forment celui des angiomes veineux. Les angiomes veineux sont moins fréquents que les angiomes artériels.

Les tumeurs vasculaires capillaires sont encore plus difficiles à classifier que les angiomes et comprennent les télangiectasies, dilatations des capillaires isolées ou groupées, les angiomes caverneux, cavités situées l'une près de l'autre à structure histologique capillaire et les hémangioblastomes dont le développement est à point de départ embryonnaire.

Nous rapprocherons de ces tumeurs vasculaires les angiomatoses cutanées de la face associées à une angiomatose cérébrale réalisant le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe et enfin les associations d'angiomes de la rétine et d'angiome méningé réalisant la maladie, généralement familiale et très rare, de Von Hippel-Lindau.

Nous nous proposons maintenant d'étudier la symptomatologie commune de ces tumeurs vasculaires cérébrales en insistant sur celle des angiomes artériels puisque notre observation numéro un en contient un exemple.

La fréquence des anévrysmes cérébraux est difficile à apprécier ; c'est souvent à l'autopsie après hémorragie foudroyante qu'on le découvre ; elle serait assez grande et même certains auteurs vont jusqu'à dire que toute hémorragie méningée

autre que traumatique, infectieuse ou causée par une maladie sanguine, est anévrysmale.

Celle des angiomes artériels et veineux représente environ 2 à 4 % des malades opérés.

Alors que l'anévrysme se rencontre dans les deux sexes avec une fréquence à peu près semblable et à un âge assez tardif, l'angiome cérébral est plutôt une maladie de l'homme (deux hommes pour une femme dans presque toutes les statistiques) et se manifeste plus tôt que l'anévrysme. Rare est le début de la maladie après 40 ans.

Alors que les anévrysmes cérébraux ne se manifestent en général que par deux sortes de signes, les uns, signes de compression entraînant une symptomatologie possible d'hypertension intra-cranienne ou symptomatologie de compression localisée à allure topographique plus limitée, ces symptômes étant dus au développement croissant de l'anévrysme, les autres, signes de rupture ou de fissuration de l'anévrysme entraînant des hémorragies méningées ou cérébro-méningées, minimales, moyennes ou très graves suivant le degré de rupture, les angiomes peuvent emprunter des manifestations cliniques différentes, nombreuses, les unes banales ne permettant pas d'établir un diagnostic, les autres, plus typiques pouvant être révélatrices.

Parmi ces manifestations cliniques banales, l'une des plus importantes, plus fréquentes et plus graves est la crise épileptique. Parfois la maladie débute par une crise épileptique, généralisée, brutale, chez un sujet sain, sans aucun

antécédent héréditaire ni traumatique, parfois le malade est connu comitial depuis plusieurs années. Dans son livre sur les malformations et tumeurs vasculaires, R.P. Pluvinage cite plusieurs cas d'angiomes artériels dont la première manifestation a été une crise d'épilepsie : un homme de 36 ans, comitial depuis l'âge de 19 ans, un autre jeune homme de 17 ans comitial depuis l'âge de 13 ans, un autre de 40 ans, présentant des crises depuis l'âge de 31 ans.

Mais plus fréquemment que la crise épileptique généralisée, comme signe de début, on rencontre la crise épileptique de type Bravais-Jacksonien se reproduisant à intervalles variables pendant des années. Différente chez chaque sujet mais pour un même sujet toujours semblable à elle-même, cette crise bravais-jacksonienne est très typique d'angiome artériel.

La crise d'épilepsie peut être le seul symptôme révélateur ou bien être entourée d'un cortège d'autres signes non spécifiques d'angiome, mais dont la présence de chacun d'eux peut être un élément de suspicion diagnostique important.

C'est ainsi que certains sujets présentent des signes en foyer : une hémiplégie d'installation soit progressive, soit brutale et alors probablement due à une rupture vasculaire.

Une hémiplégie cérébrale infantile donnant des troubles trophiques, une fois signalée avec un raccourcissement d'un membre inférieur, n'est pas rare.

Quelquefois, on se trouve en face d'une seule hémiparésie, monoparésie, d'une

aphasie. Il peut exister des troubles sensitifs, des troubles oculaires comme une hémianopsie latérale homonyme, à début brutal, à l'occasion d'une hémorragie.

L'atteinte des nerfs craniens au cours des malformations angiomateuses cérébrales se caractérise surtout par des paralysies oculaires, les ophtalmoplégies complètes étant rares, mais la paralysie se portant plus fréquemment sur le muscle droit externe innervé par le moteur oculaire externe. Une paralysie faciale peut également être signalée mais bien souvent il n'existe aucune atteinte des régions innervées par les nerfs craniens.

Mais tous ces signes peuvent manquer et le signe de début sera une céphalée tenace, sans signe d'hypertension intracranienne, céphalée quelquefois localisée à un hémicrâne et qui pourra alors guider l'opérateur dans la localisation de l'angiome, la céphalée étant située du même côté que celui-ci.

Ces céphalées du type migraineux peuvent précéder de plusieurs années l'apparition des autres troubles et retarder ainsi l'établissement du diagnostic.

Dans cette suite de signes cliniques non spécifiques d'angiome on pourra trouver des vertiges, sans surdité, survenant par crises et cédant progressivement avec, à l'examen, une réponse vestibulaire incomplète et dysharmonique aux épreuves.

L'hypertension intra-cranienne qui se traduit cliniquement par les signes suivants : céphalée qui est le signe le plus constant, céphalée tenace, intense, s'exacerbant à chaque mouvement, l'effort, la toux, l'éternuement, vertiges, certain

degré de somnolence et de ralentissement du pouls est rare au cours de l'évolution de ces angiomes cérébraux.

Le fond d'oeil est souvent normal. Sur les 20 observations décrites par R.P. Pluvinage, on trouve un seul malade ayant présenté une stase papillaire.

C'est dire que tous ces signes n'ont pas de valeur caractéristique et que sur la seule constatation de chacun d'eux, seul ou associé, il sera impossible d'établir avec certitude la présence d'un angiome cérébral. Tout au plus ces manifestations pourront guider le clinicien vers un diagnostic tumoral cérébral mais d'étiologie imprécise.

Mais caractérisant bien mieux la nature vasculaire de la tumeur est le symptôme très fréquemment rencontré comme mode de début au cours des anévrysmes et des angiomes cérébraux : l'hémorragie méningée.

Très souvent même, ce sont des accidents hémorragiques de rupture ou de fissuration qui font suspecter un anévrysme absolument silencieux jusqu'ici.

Cette hémorragie méningée peut être de gravité variable, soit l'hémorragie méningée brutale se traduisant par une céphalée intense, diffuse, accompagnée de vomissements, d'un obscurcissement de la conscience évoluant vers le subcoma et le coma même et la mort en quelques heures, même plus brutalement entraînant la mort en quelques minutes.

Mais plus fréquente est l'hémorragie méningée de moyenne importance.

A côté des signes cliniques classiques de cette hémorragie on recherchera avec soin certains signes accompagnateurs permettant d'asseoir le diagnostic : des signes de compression des formations voisines, par exemple une hémianopsie bitemporale qui localisera l'anévrisme dans la selle turcique, une ophtalmoplégie unilatérale avec algies situera l'anévrisme dans le sinus caverneux, un examen du fond d'oeil montrant une hémorragie rétinienne ou des suffusions multiples d'un seul côté, mais cela est rarement rencontré. Mais il se peut également que l'hémorragie méningée soit minime ; les signes cliniques sont frustes, mais malgré tout, manque rarement la céphalée.

Mais une hémorragie méningée bénigne n'en est pas moins redoutable quant au pronostic. En effet, elle se reproduit toujours - Clovis Vincent insiste sur le caractère récidivant des hémorragies méningées au cours des angiomes et des anévrysmes cérébraux - et on ne peut jamais prévoir quelle peut être la gravité d'une hémorragie sous-arachnoïdienne ultérieure.

L'hémorragie méningée pure dans laquelle le sang atteint les espaces sous-arachnoïdiens en laissant indemne le cerveau est la plus fréquente, mais il n'est pas rare de se trouver en face d'une hémorragie méningo-cérébrale au cours d'un accident de rupture anévrysmale.

L'hémorragie purement cérébrale - comme celle des hypertendus - est rare, et, en général, les anévrysmes qui peuvent être plus ou moins enchassés dans le cerveau saignent à la fois dans les méninges et dans le parenchyme ; dans ce cas, l'issue est habituellement fatale, le coma s'établissant rapidement.

Il existe également un type d'hémorragie arachno-méningée, mais Pluvinage en dit : "Quant à l'hémorragie cérébro-méningée dans laquelle le sang épanché ne se fraye que secondairement son chemin vers les espaces arachnoïdiens, elle est beaucoup plus rare et ne se voit que dans la rupture des branches secondaires d'une des artères cérébrales, spécialement de la sylvienne".

De même qu'au cours des anévrysmes, au cours des angiomes cérébraux, l'hémorragie méningée peut être le premier signe (dans un tiers des cas d'après Jefferson, dans 8 des 20 observations relatées dans la thèse de Pluvinage).

Clovis Vincent en dit : "Les hémorragies méningées des angiomes cérébraux sont des hémorragies méningées qui peuvent survenir chez des sujets de moins de 20 ans ou ayant présenté des manifestations analogues avant l'âge de 20 ans. Ces hémorragies méningées se répètent à quelques mois ou à quelques années d'intervalle".

Ce peut être une hémorragie méningée foudroyante, provoquant la mort en quelques heures, ou bien une hémorragie moindre, parfois minime, dont le diagnostic n'est pas fait et se manifestant uniquement par une céphalée plus ou moins violente.

Et, bien souvent, ces hémorragies méningées s'accompagnent d'autres signes propres à l'angiome dont la présence favorisera l'élaboration du diagnostic, quoiqu'en présence de toute hémorragie méningée chez un sujet jeune, on devra pratiquer une artériographie. C'est ainsi qu'elle peut s'accompagner d'hémorragie cérébrale, le sang envahissant le cerveau.

Tels sont les symptômes qu'évoque la compression intra-cranienne par anévrysme ou angiome - symptômes qui s'observent aussi bien dans un cas que dans l'autre.

A côté de cette symptomatologie il existe également des signes propres à l'angiome. En effet, il n'existe pas de signes propres pouvant apporter une aide diagnostique dans l'étude clinique des anévrysmes.

Par contre, le souffle intra-cranien auquel Dandy dénie toute importance et valeur pathognomonique, est inconstant pour Pluvinage, alors que certains auteurs, Steinbel, Emanuel, Hoffmann et Isenschmidt en faisaient le signe essentiel de l'angiome.

Ce souffle intracranien peut être subjectivement perçu par le malade ou seulement entendu à l'auscultation du crâne. Une mère avait consulté parce qu'en approchant la tête de son enfant de la sienne elle entendait un énorme souffle. Dans une observation de Julien Marie, le souffle était tellement intense qu'on l'entendait à une certaine distance du crâne. Il peut être de caractère intermittent. La compression de la carotide peut le faire disparaître ou diminuer son intensité.

Accompagnant le souffle intracranien une dilatation des vaisseaux superficiels peut avoir une grande valeur, mais elle est encore plus rare que le souffle intracranien car elle n'existe que si l'angiome intéresse le territoire carotidien externe.

Il peut exister avec le souffle intracranien certains troubles circulatoires : un souffle cardiaque systolique de la poin-

te : la triade des phénomènes de Cushing et Bailey : exophtalmie pulsatile, angiomatose de la face et du cou associées à l'angiome cérébral.

On trouve parfois des angiomes cutanés sur d'autres parties du corps, angiomes des muqueuses voire angiomes du tractus digestif. Parfois un membre de la famille présente une angiomatose cutanée.

La mère d'une des malades de Clovis Vincent atteinte d'angiomatose cérébrale, avait été soignée pour un angiome de la face.

A l'examen du fond d'oeil on peut déceler une malformation vasculaire : angiome rétinien ou seulement vaisseaux anormalement sinueux situés du même côté que la tumeur vasculaire cérébrale.

Bonnet, Dechaume et Blanc ont mis en évidence le syndrome associant un angiome cérébral à un angiome de la face et de la rétine. Les malades des trois dernières observations dans la thèse de Pluvinage présentaient un angiome rétinien.

Certains examens complémentaires pourront apporter des renseignements : la ponction lombaire ne sera utile qu'en apportant la preuve de l'hémorragie méningée. Elle est plutôt nuisible chez un malade qui saigne, risquant d'aggraver l'hémorragie et l'on sait que quand il existe une hypertension intracrânienne, elle est contre-indiquée.

On devra pratiquer une radiographie du crâne. Elle peut être absolument normale ou bien rarement apporter quelques renseignements qui ne sont d'ailleurs pas de grande valeur : elle peut montrer l'emprein-

te des sillons vasculaires prouvant une hypervascularisation, mais l'étiologie n'est pas pathognomonique d'angiome. Elle peut montrer également des calcifications intracrâniennes qui peuvent renseigner si elles paraissent siéger dans la paroi d'un vaisseau.

L'encéphalographie gazeuse et la ventriculographie n'apportent, elles non plus, que peu de renseignements et ne sont pas toujours sans danger. La ventriculographie peut montrer une déviation ventriculaire du même côté ou de l'autre côté de l'angiome : c'est dire qu'elle est presque sans intérêt.

Quant à l'électroencéphalogramme dans la pathologie vasculaire, Madame M.B. Bell qui étudie les malformations vasculaires signale que la caractéristique la plus constante au cours des anévrysmes même non rompus est l'asymétrie d'amplitude du rythme alpha retrouvée 6 fois sur 7, et qu'il existe un rythme delta polymorphe au cours des angiomes cérébraux.

Quant aux angiomes veineux, aux télangiectasies et aux angiomes caverneux, ils sont beaucoup plus rares et leur diagnostic est encore plus difficile. Ils peuvent se manifester par des accidents de rupture presque toujours mortels et des signes en foyer : crise d'épilepsie généralisée ou bravais-jacksonienne, rarement des paralysies, très rarement une hypertension intracrânienne.

La radiographie, la ventriculographie et l'encéphalographie gazeuse ne donnent que très rarement des renseignements et c'est souvent au moment de l'intervention neuro-chirurgicale que le diagnostic est fait.

Empruntons les termes de Pluvinage au sujet des angiomes de la maladie de Sturge-Weber-Krabbe et des angioréticulomes.

"Les angiomes de la maladie de Sturge-Weber-Krabbe sont au contraire d'un diagnostic facile. L'existence d'angiomes de la face, de lésions oculaires angioma-teuses permettent de rapporter l'épilepsie ou les paralysies qui sont les manifestations cliniques de cette affection à la présence d'un adénome cortico-méningé dont la radiographie montre l'image calcifiée pathognomonique.

Les angioréticulomes se présentent comme des tumeurs de la fosse postérieure dont le diagnostic est facile à l'intervention, car le siège, la forme kystique habituelle, la vascularisation de ces tumeurs sont autant d'éléments caractéristiques.

Cliniquement, leur diagnostic n'est possible que dans le cas où l'ophtalmoscope montre la présence d'un angiome rétinien de type Von Hippel".

ARTERIOGRAPHIE

-:-

Mais plus que tous ces examens complémentaires précités, l'artériographie est d'une importance primordiale.

Elle ne présente pratiquement aucun risque quand elle est faite avec précaution et c'est elle qui signe le diagnostic dans la majorité des cas.

Pour obtenir davantage de renseignements, on fera, si c'est possible, une artériographie carotidienne bilatérale.

Depuis sa découverte en 1927 par Egas Moniz et jusqu'en 1947, l'artériographie cérébrale se pratiquait après dénudation de la carotide. Actuellement, l'opacification des vaisseaux cérébraux se fait par voie transcutanée et de 1949 à août 1952, le Professeur Petit-Dutaillis et ses collaborateurs en ont rapporté 1034 cas, effectués à la clinique neuro-chirurgicale de la Pitié.

Résumons leur technique :

Après préparation médicamenteuse du malade (injection de Phénergan une demi-heure avant l'intervention et un centimètre cube de chlorhydrate de morphine ou de sedol au moment même) le malade est placé en décubitus dorsal, le cou iodé, défléchi au maximum et anesthésié localement par infiltrations de novocaïne. L'opérateur repère l'artère, par rapport au bord interne du

sterno-cléido-mastoïdien et introduit dans celle-ci la substance opaque, 8 à 10 centimètres cubes de Diodone Guerbert à 45 %. Quatre clichés sont pris, trois de profil, un de face.

Pratiquée par un opérateur entraîné cette méthode ne présente pas de graves dangers. Les neuro-chirurgiens de la Pitié ont signalé 0,66 % d'incidents bénins qui ont régressé ; de même pour le ScandinaVe Torkildssen qui emploie la même méthode.

Les incidents sont très peu fréquents : rarement l'artère n'est pas trouvée, mais les difficultés sont plus grandes chez le jeune enfant, la femme grasse, un sujet au cou très court.

Les malades peuvent ressentir une vive chaleur avec réaction vaso-motrice cutanée, mais on estime que ces petits inconvénients prouvent la réussite de l'opération.

Parfois il peut y avoir quelques gouttes de substance opaque dans la tunique artérielle, se traduisant par une douleur vive mais fûgace au niveau des maxillaires, ou la formation d'un hématome.

Cette méthode est donc presque sans danger quand elle est pratiquée avec minutie. Mais l'artériographie a certaines contre-indications formelles, parmi lesquelles la connaissance d'une coronarite, d'une hypertension artérielle maligne, une hémorragie cérébrale très récente, artérite diffuse et artériosclérose, une insuffisance rénale et l'asthme qui peut faire redouter des accidents allergiques graves consécutifs à l'injection de produits iodés.

L'artériographie précisera donc le diagnostic d'angiome et montrera les possibilités thérapeutiques : si l'angiome est superficiel ou profond, le nombre des artères afférentes, la facilité ou la difficulté de voie d'abord.

C'est elle également qui localisera l'angiome et montrera s'il faut ou non intervenir chirurgicalement. En effet, dans certains cas, par exemple celui d'une localisation rolandique d'angiome cérébral, l'intervention est contre-indiquée car les vaisseaux de l'angiome fournissent le sang aux centres moteurs et leur section peut entraîner des troubles moteurs graves allant jusqu'à des paralysies définitives.

Mais dans certains cas, l'angiographie carotidienne bilatérale peut ne rien déceler et il faut alors poursuivre les investigations et pratiquer une artériographie vertébrale ; c'est elle qui peut également renseigner sur les suppléances vasculaires si une ligature de la carotide est envisagée, étudier les artères afférentes d'une tumeur vasculaire et poser le diagnostic en cas de tumeur de la fosse postérieure.

TUMEURS MEDULLAIRES

-:-

Sous le terme général de tumeur médullaire, on a l'habitude d'englober non seulement les tumeurs du tissu nerveux de la moelle épinière, tumeurs bénignes ou malignes, mais encore les tumeurs de tous les éléments vasculaires ou conjonctifs de la moelle et les malformations pouvant se greffer sur les racines rachidiennes dans leur trajet sous-arachnoïdien, sur les parois interne et externe de la dure-mère, tumeurs extra-durales et toutes les tumeurs d'origines diverses pouvant siéger à l'intérieur du canal rachidien.

C'est dire qu'histologiquement les tumeurs médullaires forment un groupe très hétérogène mais leur unité est à base topographique entraînant les symptômes cliniques de compression médullaire.

Leur fréquence est bien moindre que celle des tumeurs intracrâniennes : dans ses statistiques, Puech en 1945 donne 73 cas de tumeurs intrarachidiennes contre 675 de tumeurs intracrâniennes soit environ un dixième, Jean Paillas de Marseille dénombre 16 tumeurs spinales pour cent tumeurs cérébrales.

Dans ces tumeurs médullaires, la répartition topographique est la suivante : 21 tumeurs intramédullaires pour 79 tumeurs extramédullaires dont 30 sous-durales et 49 extra-durales.

Notons que dans les statistiques, les tumeurs vasculaires sont relativement peu

fréquentes : pour Puech, 3 angiomes intramédullaires et 4 extramédullaires . Sur 72 tumeurs spinales rapportées par Paillas il n'y a que 3 angiomes intramédullaires et 5 extramédullaires ; pour Bruch et Broe-ger on ne note, sur 572 tumeurs, que 15 cas de tumeurs vasculaires, alors que les trois-quarts sont des tumeurs bénignes à type de méningiome ou de neurinome.

La clinique de ces tumeurs vasculaires spinales est essentiellement celle des compressions médullaires lentes se caractérisant par un syndrome sous-lésionnel constitué par une paraplégie en règle spasmodique et un syndrome lésionnel local et radiculaire au-dessus duquel n'existe aucun trouble neurologique et c'est lui qui, plus ou moins longtemps isolé, marque le début de l'affection.

Au début, ce syndrome lésionnel est essentiellement fait de douleurs régulières, tenaces, non calmées par les médications antalgiques et à topographie radiculaire en bande. Ces douleurs subissent souvent des exacerbations la nuit, dans le décubitus, lors de la toux, de l'éternuement, d'un effort abdominal, parfois au cours de certaines attitudes du rachis.

Quelquefois, accompagnant ces douleurs, il existe un caractère dysesthésique à type d'engourdissement, de fourmillements.

Ces troubles sensitifs deviennent bilatéraux plus ou moins rapidement, s'aggravent avec le temps et apparaît peu à peu le syndrome sous-lésionnel, cordonnal, évoluant vers la paraplégie.

L'apparition de ce syndrome est insidieuse et il se passe parfois de longs

mois avant qu'apparaissent les premiers troubles à la marche, claudication intermittente, raideur, fatigabilité, légère défaillance sphinctérienne.

Il n'y a pas de déficit net à l'étude de la force segmentaire.

Les réflexes tendineux sont exagérés, polycinétiques, le réflexe cutané plantaire est en extension d'un ou des deux côtés, il existe une ébauche de réflexe de défense au pincement du dos du pied, caractérisant déjà un automatisme médullaire.

Un clonus rotulien et une trépidation épileptoïde du pied complètent ce syndrome pyramidal.

L'évolution se fait plus ou moins rapidement vers le tableau de paraplégie spasmodique confirmée, où la démarche est sautillante, difficile, les pieds en équinisme râclant le sol, il existe une parésie nette portant surtout sur les raccourcisseurs et une hypertonie segmentaire dominant sur les extenseurs. Les réflexes de défense deviennent plus nets, mais il n'y a ni amyotrophie ni troubles électriques.

A ce syndrome pyramidal s'associe un syndrome sensitif comportant des douleurs plus ou moins continues, à paroxysmes s'accompagnant de fourmillements, de sensation de décharge électrique.

La sensibilité tactile et douloureuse est troublée de façon très précise à limite supérieure nette avec hyperesthésie sus-jacente constante.

Ces troubles sensitifs doivent être recherchés avec soin car ils localisent la compression.

A ce stade, une intervention chirurgicale, quand elle est praticable, permet la rétrocession des phénomènes souvent de façon complète, sinon la maladie va s'aggraver, la paraplégie évoluer vers une paraplégie hyperspasmodique en extension, plus rarement en flexion, puis vers une diminution de la surréflectivité tendineuse, de la contracture et de la défense : c'est alors la paraplégie flascospasmodique et à un degré de plus, c'est le stade de la paraplégie flasque avec abolition des réflexes, troubles sphinctériens, impotence absolue, faisant du malade un grabataire voué aux complications de decubitus prolongé, aux infections urinaires et pulmonaires mettant en jeu le pronostic vital.

Une étude clinique rigoureuse permet souvent d'établir un diagnostic de quasi-certitude de compression médullaire mais on aura recours aux examens paracliniques : radiographie, ponction lombaire avec manométrie et épreuve lipiodolée sous écran radioscopique.

La radiographie peut montrer des angiomes vertébraux caractérisés par des plages claires anormales, des stries de décalcification du corps de la vertèbre, mais certaines tumeurs vasculaires médullaires ne s'extériorisent pas par des signes radiologiques osseux.

La ponction lombaire apporte plus de renseignements : renseignements manométriques par la méthode de Queckenstedt-Stockey et renseignements biologiques.

La manométrie recherche les troubles de la transmission de pression du liquide céphalo-rachidien entre la région crânienne et la région lombaire basse où la pression

est relevée, en position couchée, toutes les 5 secondes environ, à l'aide du tube de Stuebe-Storkay qui est plus sensible que le manomètre de Claude.

Normalement, la compression des jugulaires des deux côtés et la compression abdominale montrent une augmentation de la pression du liquide céphalo-rachidien.

S'il y a un blocage complet, la compression jugulaire ne donne aucune modification alors que la compression abdominale persiste à montrer une hypertension liquidienne.

Si le blocage est partiel, l'hypertension liquidienne est lente et suivie d'hypotension retardée.

Les examens biologiques du liquide céphalo-rachidien sont d'un intérêt capital: d'autant plus nets que la compression est plus élevée, plus basse et plus ancienne.

Parfois, il est xanthochromique et se coagulant, en masse, réalisant le syndrome de Froin: le plus courant en fait en évidence une dissociation albumino-cytologique faite d'une grosse albuminurie à un gramme et plus par litre sans réaction leucocytaire nette (2 ou 3 éléments par millimètre cube).

L'étude du transit sous-arachnoïdien d'une substance opaque (épreuve lipiodolée de Sicard) est aussi d'un grand intérêt diagnostique.

L'injection de 2 centimètres cubes de lipiodol lourd est faite par voie lombaire on suit le trajet de la bille opaque sous écran radioscopique avec table basculante

en prenant les clichés aux moments les plus favorables.

Le lipiodol peut marquer un temps d'arrêt contournant l'obstacle fixe qu'il dessine ou bien être bloqué complètement.

On peut avoir ainsi la certitude d'un obstacle au niveau de la moelle et un repérage topographique préopératoire très précis, marquant les limites à donner à une laminectomie exploratrice.

ETUDE COMPARATIVE

-:-

Nous avons décrit dans notre observation numéro un les symptômes cliniques, para-cliniques et les manifestations évolutives concernant ce malade.

Si nous reprenons un à un les symptômes qu'il a présentés vis-à-vis de la symptomatologie classique, voici les conclusions auxquelles nous pouvons aboutir.

Les antécédents familiaux de notre malade ne révèlent aucune malformation vasculaire, ni angiomatose cutanée ni rétinienne comme c'est le plus fréquemment décrit dans ces cas d'angiome cérébral isolé. Cependant, il arrive que parfois on retrouve une anomalie vasculaire chez un membre de la famille, citons de nouveau le cas d'un des malades de Clovis Vincent atteint d'un angiome cérébral et dont la mère avait été traitée pour une angiomatose cutanée faciale.

Notre malade est un jeune homme et l'on sait que classiquement, dans toutes les statistiques des auteurs français ou étrangers, le sexe masculin est plus fréquemment touché que le sexe féminin. C'est un jeune homme de 21 ans et habituellement, cette maladie est l'apanage de l'homme jeune ou de l'enfant. Les trois quarts des malades ont moins de 20 ans au début de leur affection, aucun des malades de Pluvinage n'avait dépassé 40 ans à sa première manifestation clinique.

On a signalé des crises comitiales généralisées dans l'enfance de notre malade, mais dans ses antécédents récents avant sa première hospitalisation, le jeune homme était parfaitement bien portant puisqu'il effectuait son service militaire dans l'aviation.

Ce symptôme de comitialité dans les antécédents de ces malades est très classique, mais souvent, comme chez notre malade, les crises d'épilepsie antérieures ne sont pas étiquetées au point de vue étiologique et c'est un accident brutal ultérieur qui fait reconnaître leur étiologie cérébrale angiomeuse.

Mais plus fréquemment encore les crises d'épilepsie sont localisées à type bravais-jacksonien et souvent semblables chez le même malade. Notre malade n'a jamais présenté de telles crises. De nombreux auteurs en rapportent différents cas ; citons en deux extraits de la thèse de Pluvinage.

La première M.H., 56 ans, qui a présenté une épilepsie bravais-jacksonienne comme signe de début et chez laquelle on diagnostique un angiome rolandique. Le second Monsieur M.E., 45 ans, dont le début de la maladie remonte à l'âge de 21 ans et qui présentant des crises d'épilepsie bravais-jacksonienne est atteint lui aussi d'angiome rolandique.

Mais alors que les crises comitiales de notre malade n'avaient pas orienté le diagnostic vers une tumeur vasculaire, l'hémorragie méningée qu'il a présentée le 4 janvier 1956 a attiré l'attention sur une malformation vasculaire éventuelle.

L'hémorragie méningée qu'il a présentée était de type classique avec sa céphalée intense, apparue brusquement, progressivement insupportable et accrue par le moindre mouvement. Toutefois le malade est resté conscient mais a sombré peu à peu dans une torpeur profonde, répondant avec grande difficulté aux questions posées, réponses brèves mais non confuses. Cette céphalée est accompagnée comme il est classique d'une légère raideur de la nuque et d'une tendance nauséuse, mais sans vomissements. Il n'a pas été pratiqué de ponction lombaire pour vérifier cette hémorragie.

Il est en effet très fréquent qu'une tumeur cérébrale vasculaire soit révélée par une hémorragie méningée isolée, mais quelquefois ce n'est pas à la première hémorragie méningée que le diagnostic est posé, mais c'est le caractère récidivant de ces hémorragies méningées qui fait pousser plus loin les investigations et asseoir le diagnostic. C'est sur ce caractère récidivant qu'insistait Clovis Vincent. Notre malade, lui, n'en a présenté qu'une seule car une artériographie a été pratiquée dès que son état, s'étant amélioré, a permis de l'effectuer.

Dans la littérature concernant les tumeurs vasculaires, on note que très souvent celles-ci ont été révélées par une hémorragie méningée. Pluvinage en décrit 7 cas dont deux chez lesquels l'examen neurologique n'a rien montré. Chez les 5 autres malades le tableau d'hémorragie méningée était accompagné de signes neurologiques, hémiparésie gauche, hémiparésie droite, hémiparésie gauche, chez l'un, des signes méningés nets.

Notre malade, lui aussi, a présenté

des signes neurologiques puisqu'en même temps que l'hémorragie est apparue une diminution importante des mouvements volontaires du côté gauche, surtout marquée au membre supérieur.

L'étude des réflexes montrait que les réflexes rotuliens, achilléens et les réflexes du membre supérieur droit étant normaux alors qu'à gauche il existait une hyperréflexivité tendineuse accompagnée de trépidation épileptoïde du pied et d'un signe de Babinski.

En effet, suivant la localisation de l'angiome on peut rencontrer différentes sortes de signes neurologiques allant de la monoparésie ou l'hémi-parésie, comme chez notre malade, à une hémiplégie complète.

De plus ce tableau d'hémorragie et d'hémiplégie gauche s'accompagnait d'hémi-anopsie latérale homonyme, signe qui se rencontre fréquemment au cours des angiomes.

L'étude des autres nerfs craniens ne révèle rien d'anormal ; l'odorat n'est pas touché ; il n'existe pas de paralysies oculaire, faciale ou glosso-pharyngienne. Le nerf auditif n'est pas atteint.

En somme chez notre malade, l'hémorragie méningée est de type classique, mais dans certains cas les hémorragies méningées peuvent prendre des caractères différents, même très atypiques, soit nettement céphalalgique, aphasique, digestif, visuel ou vertigineux. Et même parfois l'hémorragie méningée est tellement minime qu'elle ne se manifeste que par une migraine ou une douleur cervicale.

L'évolution de cette hémorragie s'est montrée favorable puisque vers le huitième jour les signes ont commencé à régresser et progressivement l'état du malade s'est amélioré, la vision se normalisant de jour en jour ainsi que la motricité du côté gauche avec disparition des troubles sensitifs.

Mais l'évolution clinique de ces hémorragies méningées d'étiologie angiomateuse peut être plus grave avec installation d'un foyer de souffrance du cortex cérébral. Mais de toute façon quand le malade se guérit d'une première hémorragie méningée, il est guetté par une récurrence et on a dit que la récurrence était plus grave que l'hémorragie primitive - c'est en dire la haute gravité.

Nous nous sommes donc trouvés en présence d'une hémorragie méningée typique chez le sujet jeune.

A côté de cette forme classique qui, comme nous l'avons dit, peut être récidivante, signalons la possibilité en général au cours de l'évolution d'un angiome situé profondément, d'hémorragie qui, au lieu d'infiltrer de façon diffuse la substance grise cérébrale, forme un hématome intracérébral se comportant par la suite comme une néoformation et aboutissant à une hypertension intracrânienne.

C'est le cas d'un malade de 39 ans, Monsieur Raymond F... que citent Messieurs David, Hecquen et Talairach, observation numéro 3 dans leur opuscule relatant des malformations vasculaires cérébrales, extrait de "Hommage à Clovis Vincent".

A un degré moindre, l'hémorragie peut se faire à l'intérieur du tissu cérébral avoisinant, le saignement étant peu important et réalisant une "épistaxis cérébrale".

Dès l'entrée du malade à l'hôpital de Reims, il a été pratiqué différents examens paracliniques.

Le fond d'oeil est absolument normal des deux côtés, comme souvent dans ce cas ; cependant, on peut parfois retrouver des anomalies du fond d'oeil, rarement l'oedème de la papille et plus rarement encore la stase papillaire franche qui fait plutôt partie du syndrome réalisant l'hématome intra-cérébral, mais quelquefois un angiome cérébral est associé à une malformation rétinienne vasculaire.

Ce peut être une angiomatose chorio-rétinienne qui, si elle est associée à une angiomatose cutanée et méningée réalise le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe ou bien, d'autre part, une angiomatose rétinienne avec vaisseaux dilatés anormalement, sinueux, d'aspect nettement tumoral réalisant la maladie de Von Hippel-Lindau.

Il est également un syndrome assez rare, associant une angiomatose rétinienne en continuité avec un angiome cérébral, appelé syndrome de Bonnet, Dechaume, et Blanc.

Rappelons brièvement à ce sujet une observation de Fischgold, Projat, Besnerais et David.

C'est le cas d'un jeune homme de 15 ans qui présente une exophtalmie droite avec disparition du réflexe photo-moteur et au fond d'oeil, un anévrysme cirsoïde réti. -

nien diffus.

La vision est nulle de ce côté. A droite le fond d'oeil ne montre rien d'anormal et la vision est de 4/10. De plus, ce jeune malade présente une hémiplégie gauche, des troubles de la parole, un souffle intracranien et une dilatation du ventricule gauche du coeur.

Une radiographie de la base du crâne montre une dilatation des orifices transversaires de l'atlas d'où on peut déduire qu'il existe une dilatation des artères vertébrales, retrouvée à l'angiographie vertébrale. Une angiographie carotidienne gauche, elle n'a pas été pratiquée à droite, montre que le système hémisphérique artériel est normal, mais en même temps la diodone opacifie une nappe vasculaire projetée en haut et en arrière du tubercule de la selle et se rendant dans un lac identifié par l'angiographie vertébrale. Une phlébographie orbitaire montre un groupe de grosses veines qui courent parallèlement au plancher de la fosse frontale droite. Une telle malformation était lors de la publication de l'observation, au-delà de toute ressource thérapeutique.

Chez notre malade une radiographie du crâne n'a rien montré d'anormal, mais dans certains cas la radiographie du crâne peut présenter des calcifications intracraniennes, empreinte de vaisseaux anormaux.

L'encéphalographie gazeuse et la ventriculographie n'ont pas apporté d'éléments à l'établissement du diagnostic dans notre observation : tout était normal ; la ventriculographie pourrait apporter des renseignements mais comme nous l'avons

déjà dit, une déviation des ventricules peut se faire du même côté ou bien de l'autre de la malformation et comme elle n'est pas sans danger c'est un examen qui dans ces cas n'apporte presque jamais de renseignements importants.

En fait, c'est l'artériographie carotidienne qui a fait le diagnostic de la tumeur vasculaire ; elle a montré chez notre malade un angiome volumineux de la région pariéto-temporale droite avec augmentation du volume de la carotide, de la sylvienne et du système veineux.

Une artériographie vertébrale pratiquée dans le but de mettre en évidence une malformation n'a pas montré de vaisseaux pathologiques. Dans tous les cas d'angiomes cérébraux cités par les différents auteurs, c'est en fait toujours l'artériographie carotidienne ou vertébrale qui visualise la tumeur vasculaire alors que tous les autres examens paracliniques n'apportent que des éléments peu sûrs et sont parfois même absolument normaux. C'est donc, comme nous l'avons déjà dit, l'artériographie qui signe la maladie.

Les examens pratiqués et son état général le permettant, le malade a subi une intervention chirurgicale, ablation de l'angiome sous hypotension contrôlée ; mais deux jours après, le malade qui allait bien, est tombé dans le coma avec hémiplégie, ayant de nouveau saigné.

Il a dû subir une deuxième intervention. Malgré tout, il s'est très bien remis de cette intervention délicate et entré en convalescence. Malheureusement trois mois après, il a de nouveau saigné dans sa substance cérébrale et est décédé d'un hématome intra-cérébral.

Rapprochons de ce cas celui d'un malade de Clovis Vincent, Hartmann et Delaitre : c'est le cas d'un jeune homme, qui, s'il n'a jamais présenté de crises comitiales, faisait des hémorragies méningées, répétées tous les 6 mois environ et vérifiées par ponction lombaire. En janvier 1938, il présente une hémorragie méningée grave avec l'aspect d'un méningitique. A l'examen neurologique, on découvre une parésie faciale gauche, un signe de Babinski à gauche et une hémianopsie latérale homonyme gauche.

Le fond d'oeil ne montre pas d'oedème de la papille mais une rétine grisâtre avec vaisseaux tortueux et dilatés. Il ne présente, comme notre malade, ni angiome cutané, ni souffle intracranien, ni exophtalmie, ni dilatation des carotides, mais deux calcifications sur le crâne projetées au-dessus du rocher droit et l'artériographie montre un angiome de la taille d'un abricot recevant ses vaisseaux de la sylvienne et de la choroïdienne antérieure. A l'intervention on découvre un angiome fait d'énormes vaisseaux entremêlés et on pratique une ablation limitée en raison du siège de la tumeur située sur la partie de la corne d'Ammon recouvrant le pulvinar. Et ce malade, qui allait bien, avait bien supporté l'intervention est décédé brusquement d'hémorragie cérébrale du cinquième jour.

Quant au cas particulier de tumeur vasculaire médullaire que nous avons signalé, le diagnostic étiologique n'avait pas été établi avant l'intervention, et, en général dans ces cas de paraplégies spasmodiques avec syndrome lésionnel dûs à une

compression vasculaire médullaire, le diagnostic précis, établissant l'étiologie vasculaire de cette malformation n'est révélé qu'à l'intervention chirurgicale exploratrice.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

--

Le diagnostic différentiel des angiomes intracérébraux est essentiellement basé sur le diagnostic des hémorragies méningées.

Il convient d'abord d'éliminer les hémorragies méningées traumatiques et parmi les hémorragies méningées médicales, l'hémorragie du sujet âgé, hypertendu et artérioscléreux et l'hémorragie du sujet jeune atteint d'hypertension maligne.

Devant toute hémorragie méningée, on pensera aux lésions artérielles, athérome sans hypertension, artère syphilitique si on a la notion de signes de syphilis dans le sang ou le liquide céphalo-rachidien.

Plus rares sont les hémorragies méningées dues à des maladies infectieuses : méningite cérébrospinale ou tuberculeuse à forme hémorragique, rhumatisme articulaire aigu, leptospirose, variole, fièvre typhoïde, septicémies, surtout endocardite à type maladie d'Osler.

Rattachons à ces hémorragies méningées médicales celles qui surviennent au cours des maladies sanguines, hémophilie, purpuras, leucémies.

Une hémorragie méningée peut également survenir au cours d'une intoxication par l'oxyde de carbone, d'une maladie du sérum, d'une insolation, d'une crise d'épilepsie chez un malade atteint de mal

épileptique, mais dans toutes ces causes d'hémorragies méningées, il existe un cortège de symptômes qui facilitent le diagnostic.

C'est quand l'hémorragie survient chez un sujet jeune, sans cause apparente, que le diagnostic est plus difficile à poser et on pensera à une encéphalite hémorragique, une méningite tuberculeuse au début et à une tumeur cérébrale. Mais le plus souvent, l'hémorragie méningée du sujet jeune est due à une anomalie vasculaire et c'est l'artériographie qui diagnostiquera l'anévrisme de l'angiome.

D'autre part, s'il existe des signes en foyer, on invoquera le difficile diagnostic des tumeurs à croissance lente, astrocytomes, méningiomes et là encore l'encéphalite ou la méningite séreuse.

Sur l'existence isolée d'un souffle intra-cranien, dont nous avons indiqué la moindre importance, on pensera à la possibilité d'un refoulement du siphon carotidien.

Et nous aurons encore à discuter le problème des hématomes intracérébraux, problème très voisin puisque, dans la plupart des cas, ils ont pour étiologie un angiome ou un anévrisme congénital.

Riische considère deux formes à ces hématomes intracérébraux : une forme aiguë et une forme pseudo-tumorale ; la forme aiguë se manifeste comme un ictus brutal avec souvent perte de connaissance, quelquefois seulement par un syndrome d'hypertension intracranienne qui va en s'accroissant, aggravant l'état du malade et conduisant à la mort. La forme pseudo-tumorale

se caractérise comme une tumeur intracérébrale d'évolution rapide. Dans les deux cas c'est l'hypertension intracrânienne qui domine le tableau, se traduisant à l'examen du fond d'oeil soit assez rarement par une stase papillaire franche, mais plus souvent par un oedème des bords de la papille.

Quant à notre second malade qui présentait une tumeur médullaire vasculaire, le diagnostic de compression médullaire a été fait sur la constatation d'un syndrome lésionnel douloureux et d'un syndrome sous-lésionnel s'extériorisant par les signes d'une paraplégie spasmodique.

De plus, dans ce cas, la ponction lombaire montrant une dissociation albumino-cytologique très importante, une manoeuvre de Queckenstedt-Stookey négative et l'épreuve lipiodolée sont de gros arguments en faveur du diagnostic positif de compression médullaire lente, puisque la maladie évolue déjà depuis 4 ans.

Le diagnostic de paraplégie spasmodique étant posé, quelle pouvait en être l'étiologie ?

Dans le cadre des paraplégies spasmodiques, écartons rapidement les myélites : en effet l'existence d'un syndrome lésionnel n'est pas en faveur d'une myélite, le liquide céphalo-rachidien est trop perturbé dans le cas de notre malade et la manoeuvre de Queckenstedt-Stookey est négative.

Aucun stigmate de syphilis n'étant retrouvé, nous ne sommes pas en présence d'une myélite syphilitique. La sclérose en plaques elle aussi est écartée par les résultats de la ponction lombaire,

l'existence d'un syndrome lésionnel, le fait que la maladie n'évolue pas par poussées successives, la présence de troubles de la sensibilité et l'absence de nystagmus et malgré la présence de vertiges.

Les autres étiologies plus rares sont également éliminées toujours pour les mêmes raisons : ponction lombaire et syndrome lésionnel ; la sclérose latérale amyotrophique, syringomyélie, hématomyélie et les maladies familiales type maladie de Friedrich et maladie de Strumpell-Lorrain.

Demeurant alors dans le cadre des paraplégies spasmodiques par compression médullaire nous écartons le diagnostic de mal de Pott et le syndrome de Kummel-Verneuil : restent alors les compressions médullaires par tumeur.

Tumeur bénigne ou tumeur maligne ?

La maladie évolue déjà depuis plusieurs années, les radiographies du rachis ne montrent pas de cancer vertébral et la notion n'est pas connue d'un épithélioma primitif ; nous nous trouvons donc en présence d'une tumeur bénigne dont la nature vasculaire ne sera découverte qu'à l'intervention chirurgicale et sur laquelle malheureusement aucune thérapeutique utile ne pourra être appliquée.

TRAITEMENT

:-:-

Une fois le diagnostic posé, la certitude établie qu'on se trouve en face d'un angiome cérébral, quelle doit être la thérapeutique mise en application ?

La ligature de la carotide a été un traitement qui a perdu actuellement ses partisans, mais on la pratique encore dans les cas où l'angiome trop profondément situé ou trop difficile d'accès interdit l'intervention chirurgicale, mais la ligature de la carotide n'est possible que si le sujet n'est pas hypotendu, s'il n'a pas présenté d'hémorragie méningée récente et si la circulation collatérale du cerveau est satisfaisante.

On a également proposé la radiothérapie qui a donné des résultats différents, mais la véritable thérapeutique est si c'est possible, l'extirpation de la tumeur vasculaire.

C'est le traitement théorique idéal mais en pratique c'est quelquefois très difficile à réaliser et ses indications sont restreintes. L'extirpation chirurgicale n'est possible que si l'angiome est facile d'accès, situé dans une région où l'importance physiologique est peu importante et si les artères afférentes sont peu nombreuses. Cette intervention est très délicate et fait courir de gros risques au malade, risques d'hémorragie surtout. C'est le cas de notre malade qui a refait une hémorragie méningée mais il y a tout lieu de penser, que sans subir d'intervention chi-

chirurgicale, il serait décédé au cours d'une hémorragie méningée à plus ou moins longue échéance. De toute façon, malgré les insuccès, on connaît actuellement de très nombreux cas de guérison, et on est en droit de faire subir au malade, voué à une mort certaine, les risques d'une délicate intervention chirurgicale qui peut le guérir ou tout au moins l'améliorer.

Si l'angiome lui-même ne peut être extirpé, on peut en lier les artères, soit par électrocoagulation, soit par la pose de clips. Mais souvent cette intervention est aussi difficile que l'ablation même.

Quant aux tumeurs vasculaires médullaires qui sont très rares, on doit également les enlever quand c'est possible. Dans le cas de notre malade numéro deux, l'extirpation était impossible et la radiothérapie n'a, comme il avait été prévu, amené aucune amélioration.

Toutefois, dans certains cas d'angiomes vertébraux, la radiothérapie peut donner de bons résultats : rapportons deux cas cités par Messieurs Brouphoure, Ruffle, Brunner, Ferré et Barrer : l'un était une jeune femme de 27 ans atteinte d'un angiome au niveau de la dixième vertèbre dorsale. Ils ont pratiqué de la radiothérapie avec un total de 4.300 r avec succès. La guérison est affirmée après deux ans de recul ; l'autre cas était un homme de 65 ans atteint de paraplégie spasmodique par compression médullaire due à un angiome situé au niveau de la douzième vertèbre dorsale. De même ils ont affirmé la guérison clinique avec dix ans de recul.

CONCLUSIONS

--:--

Il nous a été donné d'observer deux cas de tumeurs vasculaires : l'une cérébrale, l'autre médullaire - et nous avons cru pouvoir en faire l'objet de notre thèse.

La tumeur vasculaire cérébrale était un angiome temporo-pariétal droit.

Sa symptomatologie clinique était faite de :

- début brutal
- allure clinique d'hémorragie méningée diffusée sous-arachnoïdienne
- hémiplégie gauche
- hémianopsie latérale homonyme.

Le diagnostic a pu être posé grâce à l'artériographie qui a montré un volumineux angiome de la région pariéto-temporale droite avec augmentation importante du volume de l'artère carotide, de l'artère sylvienne et du système veineux.

Et c'est l'intérêt de cette investigation paraclinique que nous voudrions mettre en valeur.

La tumeur médullaire était également un angiome.

La symptomatologie clinique était celle d'une tumeur médullaire puisqu'il s'agissait d'une compression médullaire d'évolution progressive et lente avec syndrome lésionnel et syndrome sous-lésionnel

paraplégique spasmodique.

Seule l'intervention chirurgicale a permis de situer exactement la nature de la lésion : angiome médullaire, inopérable du reste.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : MOREAU

Vu :
Le Doyen :
signé : BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH.

BIBLIOGRAPHIE

--:-

DAVID, HECAEN, CONSTANS

Epilepsie abdominale par anévrysme
artérioveineux gauche. Guérison par
ablation chirurgicale
Bulletins médicaux Société Médecine
Hôpitaux 1955 n° 25-26

FISCHGOLD, BREJAT, BESNERAIS et DAVID

Iconographie. Angiomatose neuroréti-
nienne (syndrome de Bonnet Dechaume
et Blanc)
Presse Médicale 1952 60 n° 82 pages
1790-1792

GRENET, GARCIN, GUIOT

Hémorragie méningée à répétition.
Angiome cérébral. Guérison après
exérèse chirurgicale. Discussion sur
l'efficacité de la radiothérapie
B.M. S. M. Hôpitaux 1950 n° 21-22

JEFFERSON G.

Les hémorragies sous-arachnoïdiennes
par angiomes et anévrysmes chez le
jeune
Revue Neurologique 1948 pages 413-432

LECHELLE, PETIT-DUTAILLIS, THEVENARD,
GOUGIS

Angiome occipital avec hémorragie
cérébro-méningée
B.M. S.M. Hôpitaux 1952
n° 14-15

PLUVINAGE R.P.

Malformation et tumeurs vasculaires
(anévrismes et angiomes)
Thèse Paris 1945 n° 457

PLUVINAGE R.P.

Etude anatomique des anévrismes cérébraux
La Semaine des Hôpitaux de Paris
30 août 1949 p. 2677-2680

PLUVINAGE R.P.

Etude anatomoclinique de quelques cas
d'angiomes cérébraux
Annales Médecine 1948-1949 n° 1 p.86

PLUVINAGE R.P.

Télangiectasies et angiomes caverneux
cérébraux
Semaine Hôpitaux Paris 1949 26 859

RIISCHE de J.

Les hématomes intracérébraux spontanés. A propos de quatre observations
Revue Neurologique novembre 1950
pages 342-350

RIMBAUD L. et SERRE H.

Le diagnostic des hémorragies méningées
Le Monde Médical 1er décembre 1938
n° 927

VINCENT Cl., HARTMANN, DELAITRE

Les hémorragies méningées récidivantes
dans les angiomes artériels du cerveau
Bulletins et Mémoires de la Société
Médicale des Hôpitaux de Paris
3 Juin 1930

WAGNER D.

Contribution à l'étude des hémorragies méningées sans cause apparente
chez les jeunes sujets
Thèse Toulouse 1934

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-

100-10